

CASO CLÍNICO/CLINICAL CASE

Esclerose sistémica progressiva – Um caso clínico

Progressive systemic sclerosis – One case report

INÊS VICENTE¹, EDUARDO SILVA², DEOLINDA PORTELINHA³, MANUELA MERUJE⁴, RUI PATO⁵

RESUMO

A esclerose sistémica é uma doença relativamente rara sendo a terceira doença mais frequente do tecido conjuntivo, logo após a artrite reumatóide e o lúpus eritematoso sistémico. A sua forma de apresentação é variada e depende dos órgãos afectados.

Os autores apresentam um caso clínico de fibrose pulmonar em doente do sexo feminino de 68 anos, apresentando queixas de dispneia há

ABSTRACT

Systemic sclerosis is relatively rare, being the third most frequent disease of the connective tissue, just behind rheumatoid arthritis and systemic erythematosus lupus. It's presentation form varies with the affected organs.

The authors present a clinical case of lung fibrosis in a 68 years old female patient, with several years' dyspnoea, always attributed to cardiac insufficiency. The investigation allowed to diagnose a

¹ Interno do Internato Complementar de Pneumologia do Centro Hospitalar de Coimbra

² Interno do Internato Complementar de Medicina Interna do Centro Hospitalar de Coimbra

³ Assistente Graduado de Medicina Interna do Centro Hospitalar de Coimbra

⁴ Assistente Hospitalar de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar de Coimbra

⁵ Director do Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar de Coimbra

Recebido para publicação: 02.06.12

Aceite para publicação: 02.09.09

vários anos e que foram sempre atribuídas a insuficiência cardíaca. O estudo da doente permitiu concluir tratar-se de um caso de doença intersticial pulmonar (pneumonia intersticial usual) enquadrado no quadro de esclerose sistémica.

REV PORT PNEUMOL 2002; VIII (5): 425-431

Palavras-chave: Pneumonia Intersticial Usual; esclerose sistémica; corticoterapia

lung interstitial disease (usual interstitial pneumonia) as a manifestation of systemic sclerosis.

REV PORT PNEUMOL 2002; VIII (5): 425-431

Key-words: Usual Interstitial Pneumonia, systemic sclerosis, corticoid therapy.

INTRODUÇÃO

A Esclerose Sistémica Progressiva é uma doença multissistémica, de etiologia desconhecida, caracterizada por vários graus de alteração vascular, fibrose e inflamação da pele, tracto gastrointestinal, pulmão, rim e coração^{1,2}.

É uma doença rara; em Portugal são diagnosticados entre 40 a 120 novos casos por ano, a terceira doença mais frequente do tecido conjuntivo, logo após a artrite reumatóide e o lúpus eritematoso sistémico. Doença de carácter progressivo, inicia-se habitualmente entre a 5.^a e a 6.^a década da vida, sendo a mulher atingida três vezes mais do que o homem³.

Apresenta duas variantes clínicas: tipo difuso e tipo limitado. Apesar do quadro clínico ser dominado pelas manifestações cutâneas, são, no entanto, as repercussões viscerais, principalmente ao nível do pulmão e do rim, que imprimem um carácter de maior gravidade à doença⁴.

O envolvimento pulmonar origina complicações que incluem doença intersticial pulmonar, hipertensão pulmonar, hemorragia alveolar, pneumonite de aspiração, bronquiectasias, pneumotórax espontâneo, carcinoma brônquico e patologia pleural. A fibrose intersticial difusa com um padrão UIP (Pneumonia Intersticial Usual) é o tipo mais comum de envolvimento pulmonar na escleroder-mia^{1,2,4}.

CASO CLÍNICO

PCCC, sexo feminino, 68 anos, raça branca, casada, doméstica, natural e residente em Coimbra, é referenciada para a consulta de Pneumologia do Centro Hospitalar de Coimbra, em Julho de 1999.

Referia cansaço e dispneia de agravamento progressivo nos últimos 2 anos, episódios de tosse seca dispneizante, episódios de S. Raynaud há 1,5 ano; desde há 18 anos apresentava queixas de cansaço, palpitações e poliartralgias de carácter mecânico. As queixas de cansaço e dispneia foram sempre atribuídas a insuficiência cardíaca. Não referia rigidez matinal, artrite ou febre. Negava queixas digestivas, urinárias, assim como fotossensibilidade, aftas de repetição ou diminuição da pilosidade, apetite e peso conservados.

Dos antecedentes pessoais patológicos destacavam-se: sinusite e adenite axilar na adolescência, paludismo (residiu em Moçambique de 1958 a 1975), febre escaronodular em 1962, pleurisia esquerda de etiologia desconhecida em 1970, depressão reactiva, insuficiência cardíaca, gonartrose e espondilartrose. Não referia hábitos tabágicos ou alcoólicos e estava medicada habitualmente com furosemido, perindopril, ácido acetilsalicílico, diltiazem, diclofenac, alprazolam, amitriptilina e buflomedil.

Dos antecedentes familiares havia de relevante

a mãe diabética com patologia cardiovascular não especificada, uma filha asmática e um filho com urticária.

Ao exame objectivo a doente apresentava-se consciente, colaborante, orientada temporo-especialmente, com rubor facial de distribuição homogênea e telangiectasias faciais. Não apresentava turgescência jugular e o exame da tiróide era normal. Apresentava temperatura axilar de 36,5° C e uma tensão arterial de 120/70 mmHg. O Índice de Massa Corporal (IMC) era 28 kg/m². A auscultação cardíaca era regular com frequência ventricular 100/min, sem sopros audíveis. Tinha uma auscultação pulmonar com crepitações finas inspiratórias na metade inferior das faces posterior e lateral de ambos os hemitóraces. Observavam-se placas cutâneas endurecidas e pigmentadas dorsais e lombares. O exame do abdómen era normal. Os membros inferiores estavam edemaciados mas sem sinais de artrite.

O hemograma inicial apresentava hemoglobina de 13,6 g/dL, sem leucocitose ($8,63 \times 10^3/\mu\text{L}$ com 67% de neutrófilos) e com $275 \times 10^3/\mu\text{L}$, sendo o esfregaço sanguíneo normal; tempo de protrombina de 11 segundos (controlo de 11) e o tempo de tromboplastina parcial de 25 segundos (controlo de 24), com INR de 1. A velocidade de sedimentação (VS) era de 37 mm e a proteína C reactiva (PCR) de 0,818 mg/dL. A bioquímica completa e urina II eram normais. O ECG revelou ritmo sinusal 100/min com PQ 200 msec e desvio direito do eixo eléctrico.

Na radiografia do tórax (Fig. 1), de Outubro de 1999, observavam-se opacidades reticulonodulares basais e perda de volume bilateral. O ecocardiograma apresentava discreto derrame pericárdico na parede posterior do ventrículo esquerdo e sem alterações morfológicas nem funcionais.

O estudo funcional respiratório não revelava alterações, à excepção da difusão baixa (DLCO – 52%, DLCO/VA – 63%).

Realizou também VDRL – negativo, Waler-Rose – positivo, Factor reumatóide – 26,3 IU/dL,

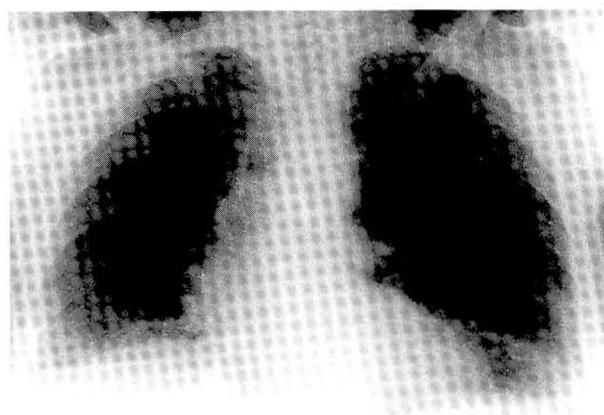


Fig. 1

autoanticorpos (ANA positivo 1:640, padrão homogêneo cromossomas positivo; Scl70 – positivo; Anti Jo1 – negativo), C3 – 1,14 g/L, C4 – 0,157 g/L, CH50 – 57,8 U/mL e proteinúria 24 horas – 0,169 g.

Efectuou a motilidade esofágica sem alterações.

No sentido de esclarecer as alterações radiológicas efectuou tomografia axial computadorizada (TAC) torácica (Fig. 2) que confirmou um padrão intersticial com estrias e vesículas à periferia, mais evidente nas bases, e a presença de brônquios de paredes espessadas.

Realizou também broncofibroscopia com lavado broncoalveolar (LBA) que revelou celularidade baixa com alveolite linfocítica (células $270/\text{mm}^3$, neutrófilos 28%, linfócitos 36%).

Face a estas alterações funcionais, radiológicas e do LBA, e perante a suspeita de doença autoimune com envolvimento pulmonar, decidiu-se realizar biópsia pulmonar cirúrgica, cuja histologia mostrava: “parênquima pulmonar com modificação da arquitectura lobular por processo inflamatório, traduzido pela coexistência de lóbulos praticamente sem lesões, com outros com acentuado alargamento dos septos interalveolares por infiltrado inflamatório crónico linfoplasmocitário e marcada proliferação fibroblástica (Fig. 3.1), associado a hiperplasia de pneumócitos tipo 2. Ainda outros com lesão mais avançada menos celularizados já



Fig. 2 - TAC 1



Fig. 2 - TAC 2

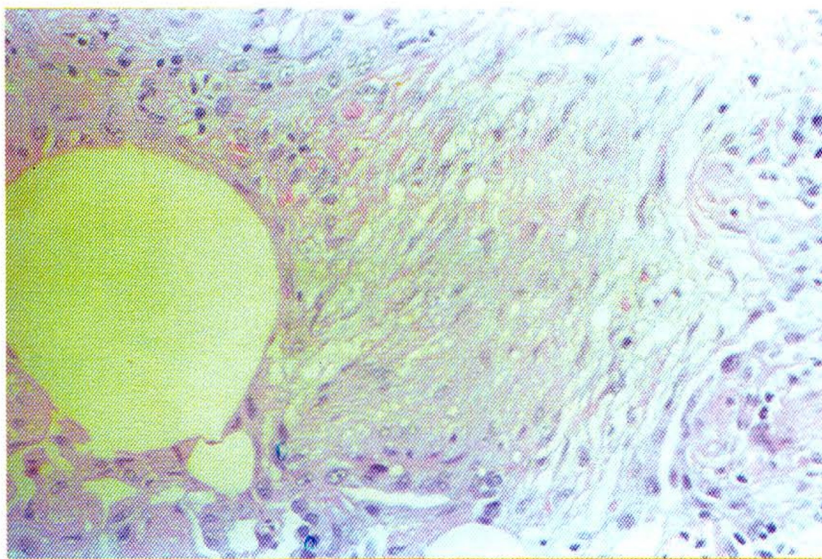


Fig. 3.1

com fibrose intersticial (Fig. 3.2) com imagens em favo de mel (Fig. 3.3) bronquiolição dos alvéolos e muscularização das arteríolas pulmonares. Estes aspectos são compatíveis com Pneumonia Intersticial Usual (UIP) num quadro de esclerodermia”.

Foi instituída corticoterapia com prednisolona

na dose de 20 mg por dia e posteriormente foi associada ciclofosfamida em pulsos mensais, durante 6 meses na dose de 500 mg/m², tendo posteriormente sido substituído por azatioprina na dose de 75 mg por dia. Também foi medicada com colquicina 0,5 mg duas vezes por dia e manteve a terapêutica com furosemido 40 mg por dia, perindopril

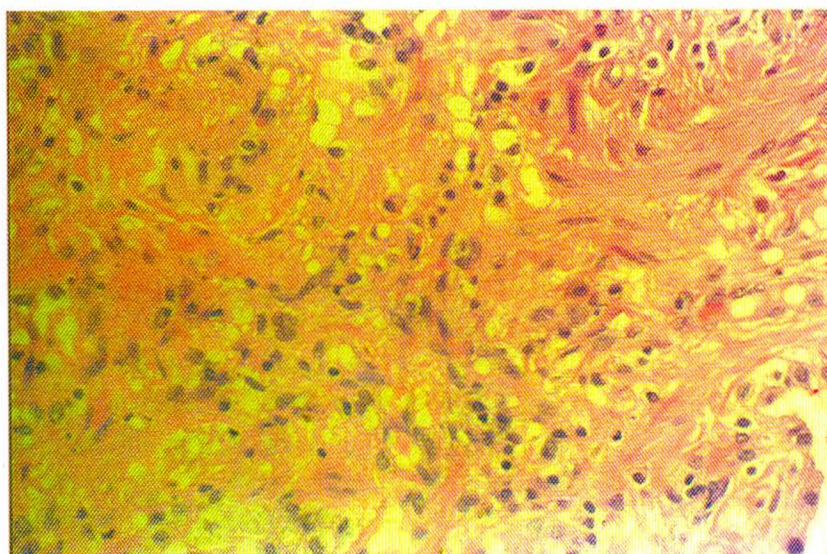


Fig. 3.2

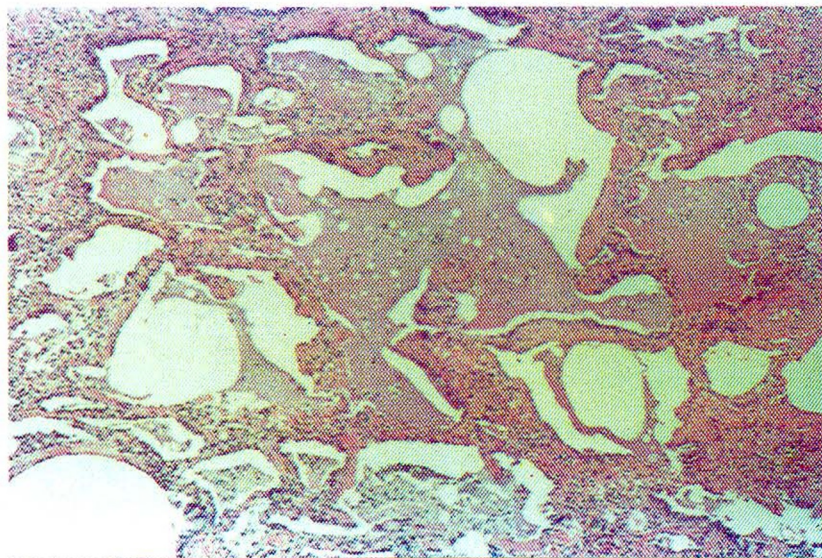


Fig. 3.3

2 mg por dia, ácido acetilsalicílico 100 mg por dia, diltiazem 200 mg por dia, alprazolam 0,5 mg por dia e amitriptilina 25 mg por dia. Por ter desenvolvido diabetes *mellitus* secundária à corticoterapia, foi iniciada insulino-terapia com 22 unidades por dia de insulina intermédia.

Verificou-se evolução no sentido do agravamento clínico, laboratorial e da função respiratória, estando a doente dependente de oxigenoterapia domiciliária nos últimos 3 meses. Houve melhoria das queixas do Síndrome de Raynaud e houve regressão parcial das lesões cutâneas a nível da cintura escapular e da região lombar.

DISCUSSÃO

A esclerose sistémica progressiva tem variadas componentes clínicas e formas de apresentação. No caso descrito verificaram-se lesões cutâneas, bem como queixas de dispneia de esforço e síndrome de Raynaud. A doente surge na consulta de pneumologia para esclarecimento das queixas respiratórias, tendo sido diagnosticada doença pulmo-

nar intersticial, que associada às restantes manifestações e estudo laboratorial permitiu chegar ao diagnóstico de esclerose sistémica difusa. Segundo alguns autores, nos doentes com esclerose sistémica e doença pulmonar intersticial os sintomas pulmonares encontram-se em 54% dos casos, as alterações radiológicas em 53% e as alterações no estudo funcional respiratório em 92%¹.

Os dados encontrados no lavado broncoalveolar – um predomínio linfocitário, apesar da baixa celularidade – apontariam para uma melhor resposta à terapêutica imunossupressora. Contrariamente, o padrão histológico de pneumonia intersticial usual justificaria a evolução verificada. A resposta à terapêutica parece ser mais favorável quando o diagnóstico é feito precocemente⁶. Estudos recentes sugerem que a ciclofosfamida administrada por via oral ou em pulsos endovenosos pode ser eficaz no tratamento da alveolite precoce^{7,8,9}.

Este caso exemplifica a necessidade que o pneumologista tem na abordagem polivalente dos doentes com este tipo de manifestações que podem corresponder a patologia sistémica com envolvimento orgânico para além do foro da pneumologia.

BIBLIOGRAFIA

1. GURTJ S CHEEMA, FRANCISCO P QUISMORIO. Interstitial lung disease in systemic sclerosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* 2001; 7: 283-290.
2. ISENBERG DA, BLACK C. ABC of rheumatology: Raynaud's phenomenon, scleroderma and overlap syndromes. *BMJ* 1995; 310 (6982): 795-798.
3. BLACK CM, STEPHENS CO. Systemic sclerosis (scleroderma) and related disorders. *Oxford Textbook of Rheumatology* 1993; 2: 771-789.
4. MINAI OA, DWEIK RA, ARROLIGA A. Manifestations of scleroderma pulmonary disease. *Clin Chest Med* 1998; 19: 713-731.
5. STEEN VD, OWENS GR, FINO GJ et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 759-767.
6. CAROL LEIGHTON. Drug treatment of Scleroderma. *Drug* 2001; 61 (3): 419-427.
7. BARBARA WHITE, WENDY C MOORE. Cyclophosphamide is associated with pulmonary function and survival benefit in patients with scleroderma and alveolitis. *Ann Intern Med* 2000; 132: 947-954.
8. SILVER RM, WARRICK JH, KINSELLA MB et al. Cyclophosphamide and low dose prednisone therapy in patients with systemic sclerosis with interstitial lung disease. *J Rheumatol* 1993; 20: 838-844.
9. DAVAS EM, PEPPAS C, MARAGAU M et al. Intravenous Cyclophosphamide pulse therapy for the treatment of lung disease associated with scleroderma. *Clin Rheumatol* 1999; 18 (6): 455-561.